

<https://helda.helsinki.fi>

Paradoksaalisesti käyttäytyvä lasko voi antaa lisävinkkiä hemofagosyyttisestä lymfohistiosytoosista

Pettersson, Tom

2018

Pettersson , T 2018 , ' Paradoksaalisesti käyttäytyvä lasko voi antaa lisävinkkiä
hemofagosyyttisestä lymfohistiosytoosista ' , Duodecim , Vuosikerta. 134 , Nro 5 , Sivut 524 .
< <http://www.duodecimlehti.fi/api/pdf/duo14208> >

<http://hdl.handle.net/10138/302262>

publishedVersion

Downloaded from Helda, University of Helsinki institutional repository.

This is an electronic reprint of the original article.

This reprint may differ from the original in pagination and typographic detail.

Please cite the original version.



Paradoksaalisesti käyttäytyvä lasko voi antaa lisä-vinkkiä hemofagosyyttisestä lymfohistiosytoosista

Ansiokkaassa tapauselostuksessa Matti Vänskä ym. kuvaavat keski-ikäisen miehen, joka sairastui nopeasti etenevään tulehdukselliseen sairauteen ja kuoli monielinvaurioon (1). Harvinaisen raju tauti diagnosoitiin ruumiinavauksessa hemofagosyyttiseksi lymfohistiosytoosiksi (HLH), ja sen taustalta paljastui B-solulymfooma. HLH:n diagnosointi on tunnetusti vaikeaa ja perustuu kliinisten ilmentymien sekä laboratoriokokeiden ja histopatologisten löydösten perusteella laadittuihin diagnostisiin kriteereihin (2).

Haluaisin kiinnittää huomiota erään perinteikkään laboratorion antamaan hyödylliseen lisävinkkiin HLH:ta epäiltäessä. Kysymys on laskon paradoksaalisesta käyttäytymisestä. HLH:ssa lasko pyrkii pysymään pienenä tulehduksesta huolimatta, ja tulehduksen voimistuessa se voi jopa pienentyä entisestään (3).

Pääsyyinä on HLH:hon liittyvä ja sen diagnostisten kriteerien joukossa mainittu hypofibrinogemia. HLH:ta luonnehtivat voimakas makrofagiaktivaatio ja siitä seuraava tulehdusta lisäävien sytokiinien indusoima akuutin vaiheen proteiinien tuotanto, jolloin muun muassa veren ferritiini- ja CRP-pitoisuudet suurenevät.

Fibrinogeenikin on akuutin vaiheen proteiini, mutta HLH:ssa sen pitoisuus veressä pyrkii pienemään makrofagiaktivaatioon usein liittyvän fibrinogeenia kulluttavan hyttymishäiriön vuoksi (4). Fibrinogeeni kuuluu niihin plasman proteiineihin, joiden suurentunut pitoisuus lisää punasolujen taipumusta tarttua toisiinsa, jolloin muodostuu koeputkiolosuhteissa tiheitä ”raharullia”, jotka nopeuttavat sedimentoitumista eli suurentavat laskoa (5). Jos raharullamuodostus jää plasman pienen fibrinogeenipitoisuuden vuoksi tapahtumatta, jää eräs

laskon suurenemisen pääedellytys akuutin tulehduksen yhteydessä pois.

Vakavasti sairaan sytopeenisen potilaan pieni tai pienenevä lasko yhdessä suurentuneen tai suurenevan CRP-pitoisuuden kanssa voi siis olla viite HLH:sta. Paradoksaalisesti käyttäytyvä lasko tunnetaan hyvin myös HLH:ta erittäin läheisesti muistuttavasta makrofagiaktivaatio-oireyhtymästä (MAS), joka toisinaan komplisoi yleisöirein alkavaa lastenreumaa, aikuisena alkanutta Stillin tautia tai muuta tulehduksellista reumatautia (6). Niissä äkillisesti pienenevät solulukemat ja pienenevä lasko yhdistyneenä suurentuneeseen tai suurenevaan CRP-pitoisuuteen voivat enteillä huonoennusteista MAS:ää. ■

TOM PETTERSSON, LKT, professori,
sisätautien ja reumatologian
erikoislääkäri

HYKS, sisätaudit ja kuntoutus
Helsingin yliopisto, Clinicum

KIRJALLISUUTTA

1. Vänskä M, Huttunen R, Sunela K, ym. Osaatko epäillä hemofagosyyttistä lymfohistiosytoosia? Duodecim 2018;134:79–83.
2. Henter JL, Horne A, Aricó M, ym. HLH-2004: diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2007;48:124–31.
3. Sen ES, Steward CG, Ramanan AV. Diagnosing haemophagocytic syndrome. *Arch Dis Child* 2017;102:279–84.
4. Valade S, Azoulay E, Galicier L, ym. Coagulation disorders and bleedings in critically ill patients with hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Medicine* 2015;94. DOI: 10.1097/MD.0000000000001692.
5. Uusitupa M. Korkea lasko. *Duodecim* 1984;100:801–5.
6. Kröger L, Putto-Laurila A, Vähäsalo P, ym. Stillin tauti – yleisöireinen lastenreuma. *Duodecim* 2014;130:1615–21.